Stanford University Library SEP 4 1903

Aus dem pathologischen Institute zu Kiel.

Histologische Untersuchung eines Falles

von

Dystrofia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Wilhelm Steffen,
approb. Arzt aus Berlin.

Kiel 1901.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus dem pathologischen Institute zu Kiel.

Histologische Untersuchung eines Falles

von

Dystrofia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Wilhelm Steffen,
approb. Arzt aus Berliu.

Kiel 1901.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 92.
Rektoratsjahr 1901/02.

Referent: Dr. **Heller.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Helferich,**
z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0088

Die Einteilung der progressiven Muskelatrofien in spinale und myogene Formen ist zur Genüge begründet und allgemein angenommen. Das Dunkel wurde geteilt und die Verwirrung, welche auf diesem Gebiete herrschte, schien durch die „lichtvolle" Monografie Erbs gelöst. Man kannte klinisch scharf umschriebene Formen, welche pathologisch-anatomisch stets denselben Befund zeigten und hoffte, nach dem Prinzip dieser Einteilung weiter forschend, dem Wesen der Erkrankung auf der Spur zu sein.

Dystrofia musculorum progressiva nannte Erb jene klinisch wohl ausgeprägte Form, bei welcher nur Veränderungen am Muskelapparat gefunden wurden.

Ihr stellte er die progressive Muskelatrofie, Amyotrofia spinalis, mit Veränderungen am Nervensystem und Rückenmark gegenüber. Beide hatten mehrere Unterarten, in welche alle beschriebenen Formen hineinpassten.

Wohl sind zweifellos eine ganze Reihe von Fällen beobachtet worden, bei denen mit den vorhandenen Hilfsmitteln keine Veränderungen am Nervensystem nachweisbar waren. Die myogene Form schien sich fest zu begründen; doch allmählich erschienen Beschreibungen von Fällen, welche klinisch der Dystrofia musculorum progr. angehörten, auch betreffs des Muskelbefundes mit ihr übereinstimmten, dabei aber degenerative Veränderungen an den periferen Nerven und den Ganglien des Rückenmarks zeigten.

Mehr denn je tauchte die Frage wieder auf, ob primär neuro — oder myopathisch, jene Frage, die in den achtziger Jahren so vielfach erörtert wurde, und die Erb durch seine

Arbeit gelöst zu haben schien, wenngleich er sie selbst noch unentschieden lässt. Auch heute steht ihre Lösung noch aus.

Durch die Ausführungen Strümpell's [1]) im Jahre 1893, welche sich an einen Fall anschliessen, bei dem trotz Fehlen jeglicher klinischer Erscheinungen, welche eine Beteiligung des Nervensystems hätten andeuten können, sodass der Fall seinem sonstigen Verhalten nach der Dystrofia musc. progr. zuerteilt wurde, doch histologische Veränderungen am Nervensystem gefunden wurden, ist die Bezeichnung Erbs als myopathische Form wieder schwankend geworden. Strümpell reiht das ganze Gebiet der progressiven Muskelatrofien den funktionellen Erkrankungen ein und ist geneigt, sie den hereditären Systemerkrankungen zuzurechnen.

Die Entscheidung dieser Frage stösst auf grosse Schwierigkeiten. Sie zu lösen, ist mancher Weg schon beschritten. Am sichersten erscheint stets derjenige der histologischen Untersuchung des Muskel- und Nervensystems klinisch wohl beobachteter Fälle.

Aus der gemeinsamen Betrachtung vieler „Einzelbeobachtungen" wird sich vielleicht dermaleinst ein Rückschluss auf das Wesen der Erkrankung ergeben.

So mag es auch mir vergönnt sein, durch die Beschreibung der histologischen Verhältnisse eines Falles, der klinisch der Dystrofia musc. progr. angehört, unter Berücksichtigung anderer histologischer Befunde, ein Steinchen jenem grossen bunten Bilde hinzuzufügen, aus dessen Gesamteindruck Späteren es vielleicht möglich ist, das Wesen dieser rätselhaften Erkrankung zu erraten.

Anamnese: Knabe von elf Jahren, aufgenommen in das städtische Krankenhaus zu Kiel am 17. August 1896, Exitus am 24. Dezember 1896 an Pneumonie.

Es wurde bemerkt, dass Patient vom fünften Lebensjahre an langsam ging bei vornüber geneigter Stellung.

---

[1]) Strümpell. Zur Lehre von der progr. Muskelatrofie. Zeitschrift für Nervenheilkunde III. 1893.

Schnell gehen oder laufen konnte er damals nicht. Mit den Händen war er ganz geschickt.

Drei Jahre später, im Sommer 1893, schoss es Patient mehrfach in das rechte Knie; er fiel dann auf der Strasse um. Bei starken Winden konnte Patient nicht gehen; er wurde umgeworfen. Deshalb begleitete die Mutter ihn täglich in die Schule. Er lernte gut lesen und schreiben.

Das linke Bein ist nach Angabe der Mutter stets kräftiger geblieben als das rechte, dessen Kraft immer geringer wurde.

Im Sommer 1894 fiel er eines Tages in das rechte Knie und dann hinten über. Gehen war ihm unmöglich. Die Mutter musste ihn nach Hause tragen. Seitdem ist er im Wagen in die Schule gefahren worden.

Im Winter 1894 konnte Patient nur noch am Bettrand entlang gehen.

Auch seine Arme waren schwach geworden. Bisweilen musste er mit dem rechten Arm den linken unterstützen und umgekehrt. Gerade sitzen, schreiben, allein essen konnte Patient noch.

Die Behandlung war im Winter 1893/94 ambulant in der med. Klinik mit Elektrizität.

Im Dezember 1893 wurde in der chirurg. Klinik die beiderseitige Tenotomie der Achillessehne ausgeführt, weil Patient mit einwärts gerichteten Füssen auf den Zehen ging, da er die Fussspitzen nicht heben konnte.

An früheren Krankheiten hat Patient im 2., 3. und 4. Lebensjahre Lungenentzündung gehabt.

Eltern und Geschwister sind gesund. Ein Bruder ist mit 8 Wochen an Krämpfen gestorben.

Status vom 22. Januar 1895:

Allein ausziehen, flachhinlegen, aufrichten aus Rückenlage ist unmöglich. Patient steht an der Stuhllehne auf dem linken Bein, rechtes Bein vorwärts gestreckt. Lordose der Lendenwirbelsäule. Sowie Patient das linke Bein nicht vollkommen gestreckt hat, sinkt er völlig in das Knie. Musc.

extens. crur. sehr schwach. Die Lordose gleicht sich beim Liegen nicht aus, d. h. es besteht Beugungskontraktur im Iliopsoas. Grobe Kraft der Beine sehr gering, im Gegensatz zu den gut entwickelten Waden. Schultergürtel-Muskulatur in toto sehr schwach. Heben des Armes auch bei fixirtem Schulterblatt kaum ausgeführt.

Kopfumfang 52,5 cm.

Status vom 17. August 1896:

Aufnahme in das städtische Krankenhaus.

Patient ist ein Knabe von seinem Alter entsprechender Grösse, ziemlich gut entwickeltem Knochenbau, etwas blasser Gesichtsfarbe.

Schon bei oberflächlicher Betrachtung fällt starker Schwund der Muskulatur des Stammes und der oberen Teile der Extremitäten auf.

Nähere Untersuchung ergibt:

Muskulatur des Gesichtes vollkommen erhalten zeigt keine Herabsetzung der Kraft. Patient kann die Augen kräftig schliessen, gut pfeifen u. s. w. Keine Sprach- und Schluckstörungen. Am Halse deutlicher Schwund der Muskulatur. Vom Sternocleidomastoideus ist die sternale Partie kaum fühlbar, die claviculare ziemlich gut erhalten.

Patient kann den Kopf nur mit Mühe aufrecht balanziren. Wird der Kopf etwas aus der aufrechten Stellung gebracht, fällt er schlaff nach hinten, vorn oder der Seite. An Brust und Rücken ebenfalls deutlicher Muskelschwund. M. pector. maj. kaum abtastbar, resp. erkennbar. M. serrat. ant. ziemlich erhalten. Die Schulterblätter stehen weit von der Wirbelsäule ab, flügelartiges Abstehen kaum angedeutet; sie lassen sich schlaff hin- und herschieben. Beim Versuch, Patient unter den Schultern emporzuheben, sinkt der Kopf tief in den gehobenen Schultergürtel hinein. M. cucullaris bis auf die claviculare Portion ganz geschwunden. M. infra- und supraspinatus besser erhalten.

Es fällt Patient schwer, den Körper in sitzender Stellung aufrecht zu erhalten. Er stützt sich beim Sitzen rings mit

den Kissen. Wirbelsäule dabei skoliotisch nach links oder rechts geknickt, meist nach links.

An den Oberarmen starker Muskelschwund, an den Unterarmen geringer. Muskulatur der Hände gut erhalten. Die unteren Extremitäten werden dauernd an den Körper herangezogen gehalten.

Infolge Kontraktion des Iliopsoas ist Streckung nicht vollständig möglich. Oberschenkel- und Gesässmuskulatur stark atrofisch. Unterschenkel- bez. Wadenmuskulatur leidlich erhalten. Am Fuss keine Atrofie erkennbar. Zehen gut beweglich. Patient kann nicht mehr stehen, auch nicht, wenn er sich am Bettrande hält. Er knickt sofort in Hüfte und Knieen zusammen.

Fussbewegungen sind möglich, doch gering. Die Füsse sind in mässiger Spitzfussstellung gehalten.

Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Respiration normal, ohne Störungen.

Die elektrische Untersuchung ergibt überall der atrofischen Muskulatur entsprechende Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit. Galvanische Erregbarkeit der atrofischen Muskeln zeigt normale Zuckungsfolge: K S Z, A O Z, A S Z, K O Z.

Die Zuckungen sind kurz und blitzartig.

Fibrilläre Zuckungen der Muskeln sind nicht erkennbar.

Psychisch erscheint Patient normal. Die Untersuchung der Brust- und Baucheingeweide ergibt nichts Abnormes.

Thorax fassförmig.

Exitus am 24. Dezember 1896 an Pneumonie.

Wesentlicher Befund der Sektion: [1])

Schwund der Muskeln an Rumpf und Extremitäten — Pleuropneumonie im o. U. L. (gelbe Hepat.) — Lungenödem — Trübung des Herz-Muskels — starke frische Milzschwellung — Hyperaemie der Baucheingeweide — Hyperaemie des Gehirns.

Es wurden Stücke von Gehirn, Med. obl., Rückenmark, Plex. bracchial., Milz, Muskeln eingelegt.

---

[1]) Sektions-Nummer 599. 1896.

Histologische Untersuchung:

Die Querschnitte der verschiedenen Muskeln bieten im wesentlichen dieselben histologischen Veränderungen dar.

Der grösste Teil des Muskels ist durch lockeres Fettgewebe ersetzt, zwischen welchem sich die Muskelfaserbündel in einzelnen kleineren, grösseren und zwar unregelmässig zackig begrenzten Gruppen angeordnet befinden.

Es macht den Eindruck, als ob sie sich an Bindegewebszüge anschliessen, diese gleichsam umgeben.

Die Umrisse der Fettzellen sind wellig und tragen meist langgestreckte, hakenförmig gebogene Kerne, nicht vermehrt. Nur dort, wo Bindegewebsvermehrung im Fettgewebe vorhanden ist, findet sich reichliche Kernvermehrung. Hier liegen einzelne Kerne etwas vom Rande entfernt und machen den Eindruck von Zellen, polygonaler Form, welche in der Mitte ein Loch, den ausgefallenen Kern?, erkennen lassen.

Die Muskelbündel bestehen an einzelnen Stellen vorwiegend aus hypertrofischen Fasern, welche spärliche stark atrofische Fasern umgeben, an anderen Stellen aus nur atrofischen Fasern, unter denen sich ganz vereinzelt normale Fasern befinden.

Die hypertrofischen und normalen Fasern sind grösstenteils gut erhalten. Sie zeigen deutliche Querstreifung, tragen nur 2—3 Kerne dort, wo sie von normalem Perimysium umgeben dicht aneinander liegen, wo dieses vermehrt und eine starke Hypertrofie der Fasern vorhanden ist, schwankt die Zahl der Kerne zwischen 2 und 18, vorwiegend Randkerne, vereinzelt auch Centralkerne.

An einigen Stellen zeigen die hypertrofischen Fasern ein Verwischen der Struktur, fibrilläre Auflockerung, innere Zerklüftung und Spaltbildungen, in denen die Kerne reichlichst vermehrt sind. An diesen Fasern befinden sich auch unregelmässig gestaltete Lücken, die, dicht mit Kernen angefüllt, von diesen gleichsam ausgenagt erscheinen und vielfach mit dem Bilde der lacunären Knochenresorption verglichen worden sind.

Äusserst wechselnd ist in den Muskelquerschnitten das Verhalten des Bindegewebes. Bald reichlich vermehrt umgibt es die Fasern, sie auseinanderdrängend und umschliessend, meist kernreich, aber auch kernarm, bald nur spärlich vorhanden bildet es ein normales Perimysium, sodass die an diesen Stellen grösstenteils normalen oder hypertrofischen Fasern nahe aneinanderliegen.

Doch auch zwischen die hypertrofischen Fasern, jene Bezirke, welche von dem Krankheitsprozess noch verschont erscheinen, drängt es sich hinein und wird hier reichlichst vermehrt gefunden, während es in den atrofischen Muskelbezirken wahre Bindegewebskapseln bildet, welche 2—3 ganz atrofische Muskelfasern einschliessen und eine reichliche Kernvermehrung zeigen; und im Gegensatz dazu finden sich Stellen, an denen die Muskelfasern vollkommen zu Grunde gegangen sind und trotzdem nur eine geringe Bindegewebsentwicklung vorhanden ist.

Die Gefässe von einem mässig verdickten, reichlich mit Kernen durchsetzten Bindegewebe umgeben, sind gut gefüllt, vereinzelt thrombosirt.

Die intramuskulären Nervenstämmchen sind teils gut erhalten, vereinzelt fast ohne Nervenfasern in lockeres Bindegewebe mit reichlichen Kernen umgewandelt. Stellenweise ist das Endoneurium verdickt und drängt die einzelnen Nervenfasern auseinander. Über den ganzen Nervenquerschnitt finden sich Kerne zerstreut. Die Mehrzahl stark gefärbt, vereinzelte bläschenförmig schwach gefärbt und leicht gekörnt.

Das Perineurium ist an den atrofischen Nervenfasern stark verdickt, an anderen mässig verdickt, an den meisten Nervenfasern normal.

Die Veränderungen an den periferen Nerven sind gering; sie sind grösstenteils normal. Nur an ganz vereinzelten Nervenquerschnitten finden sich atrofische Veränderungen mit Verdickung des Peri- und Endoneuriums. Auffallend ist der wechselnde Kernreichtum. An einzelnen Stellen sind die Kerne stark vermehrt, an anderen nur wenig vorhanden. Dort, wo

die Kerne vermehrt sind, erscheinen die Nervenfasern atrofisch, fast geschwunden, Achsencylinder nicht erkennbar, dort, wo nur spärliche Kerne vorhanden sind, sieht man deutliche Nervenfaser-Querschnitte von normal wechselnder Grösse mit zarten Achsencylindern.

Die Lymfgefässe in den Muskeln sind erweitert und mit geronnener Lymfe (Leichengerinnsel) angefüllt.

In einer kleinen Arterie befindet sich ein Thrombus mit zweifacher Färbung, die darauf hindeutet, dass ein alter wandständiger Blutplättchenthrombus vorhanden war, an den sich ein zweiter jüngerer, heller gefärbter Thrombus angeschlossen hat.

In den Muskellängsschnitten finden sich neben breiten hypertrofischen Muskelfasern mit gut erhaltener Querstreifung, in denen an einzelnen Stellen die Kerne vermehrt sind, einzelne ganz schmale kernreiche wie kernarme atrofische Fasern, bei denen die Querstreifung verloren gegangen ist. In ihnen sind stellenweise die Kerne zu Kernzeilen angeordnet, hierbei liegen die Kerne dicht aneinander und scheinen die atrofische Muskelfaser der Länge nach eine ganze Strecke vollkommen auszufüllen.

Auch an den Längsschnitten kann man unregelmässig zackig begrenzte Lücken beobachten, welche stark mit Kernen angefüllt sind. In der Umgebung dieser Lücken verliert sich die Querstreifung.

Eine stellenweise recht erhebliche Vermehrung des Bindegewebes mit reichlichen Kernen, an denen alle Übergänge von den grösseren bläschenförmigen bis zu den länglichen stärker gefärbten vorhanden sind, ist auch an den Längsschnitten wahrzunehmen.

An einzelnen Stellen finden sich schmale, ganz zarte spindelförmige Fasern, dicht neben einanderliegend mit einem zarten bläschenförmigen Kern.

An manchen Stellen macht es den Eindruck, als ob ganze Muskelfasern in junge schmale neben einander liegende spindelförmige Fasern zerfallen, welche eine beginnende

Längsstreifung tragen. Eine beginnende Querstreifung konnte an diesen zarten Gebilden nicht nachgewiesen werden.

An einer Muskelfaser war zu sehen, dass dort, wo infolge Knickung das Sarkolemm abgehoben war, von dem die Kerne umgebenden Protoplasma aus sich neue zarte spindelförmige Muskelgebilde innerhalb des Perimysium internum entwickelt hatten. Eine deutliche Querstreifung konnte an ihnen nicht entdeckt werden.

Einzelne Bilder liessen auch an eine dichotomische Teilung denken, doch konnte dies nicht genauer an den Präparaten nachgewiesen werden.

Am Rückenmark sind nur im Dorsalteile Veränderungen nachzuweisen.

Im rechten Vorderstrang befinden sich die Nervenfasern durch breiteres, auf der linken Seite durch schmaleres Neurogliagewebe auseinandergedrängt. Um den Schnitt herum befindet sich an der linken Seite die perifere Neuroglia verdickt, im Gegensatz zur andern Seite, wo sich nur ein schmaler Saum befindet. Veränderungen an den Ganglienzellen der Vorderhörner konnten nicht nachgewiesen werden.

Medulla oblongata, Pons und Hirnschnitte erwiesen keine Veränderungen.

Das Verhalten des Bindegewebes, dort, wo erhebliche Atrofie, reichliche Vermehrung mit zahlreichen Kernen, wo gut erhaltene normale oder hypertrofische Muskelfasern grösstenteils nur normales Perimysium, dann wahre Bindegewebskapseln, welche 2—3 vollständig atrofische Muskelfasern umschliessen, ferner das Bild, nach welchem sich atrofische Muskelbündel an Bindegewebszüge anzuschliessen scheinen, lassen an eine ursächliche Bedeutung des Bindegewebes bei Dystrofia musculorum progressiva denken. Gleich als ob der Prozess vom Bindegewebe ausgehend, ganz schleichend, bald hier bald dort auftretend die Muskelfasern zerstört, dem Bilde einer interstitiellen Myositis vergleichbar.

Zu diesem gleichen Resultat kamen ziemlich übereinstimmend fast alle früheren Forscher.

Sie fanden einfache Atrofie der Muskelfasern, meist mit Erhaltung der Querstreifung, Wucherung des interstitiellen Bindegewebes und mehr oder weniger starke Fetteinlagerung.

Als das Primäre sah man die im interstitiellen Gewebe vor sich gehende Hyperplasie an, welche sekundär die Muskelfasern zum Schwund bringt.

Charcot[1]) unterschied zwei Perioden im Verlauf des Prozesses.

I. Periode Bindegewebswucherung und einfache Atrofie.

II. Periode Fetteinlagerung.

Eulenburg und Cohnheim[2]) erwähnen das Vorkommen hypertrofischer Fasern.

Martini[3]) sieht zuerst Bildung von Vacuolen innerhalb der Fibrillen. Durch diese „seröse Atrofie“ geht nach ihm ein grosser Teil der Primitivbündel zu Grunde.

Wachsartige Degeneration beschreiben Nicolaysen[4]), Demme[5]), Marr[6]).

Körnchendegeneration, schollige, longitudinale oder transversale Zerklüftung, dichotomische und trichotomische Teilungsvorgänge werden von vielen beschrieben.

Auf Grund der Befunde von Erb und Schultze[7]) verlegte man die primäre Erkrankung in die Muskelfaser selbst. Nicht die „tötliche“ Umarmung des Bindegewebes, sondern uns noch unbekannte, vielleicht trofische Einflüsse führen den Untergang herbei.

---

[1]) Charcot, Archiv d. Physiol.. 1871—72 p. 228.

[2]) Eulenburg und Cohnheim, Verhandlungen d. Berliner med. Ges., 1866 p. 91.

[3]) Martini, Centralblatt f. med. Wissenschaft, 1871 Nr. 41.

[4]) Nicolaysen, Norsk Mag., 3. R. V. p. 396, 1875. Ref. in Schmidts Jahrb., 1877 Bd. 175.

[5]) Demme, Correspondenzblatt für Schweizer Ärzte, 1878 p. 233.

[6]) Marr, Zwei Fälle von Pseudohypertrofia muscul. I—D. Göttingen 1881.

[7]) Erb, Neurolog. Centralblatt, 1886 p. 289.

Die ersten Veränderungen der Muskelfasern bestehen nach Erb[1]) in einer wahren Hypertrofie derselben.

„Der Hypertrofie folgen dann, schreibt Erb, Kernvermehrung, Quellung und Abrundung der Fasern, Spaltbildungen und Teilungen derselben; daneben eine geringe Vermehrung und Kernwucherung im Bindegewebe. Frühzeitig erscheint aber auch schon Atrofie einzelner Fasern, die allmählich die Oberhand gewinnt und schliesslich zum gänzlichen Schwund der Muskelsubstanz führt; unterdessen hat sich eine mächtige Bindegewebshyperplasie entwickelt, und früher oder später findet in diesem Gewebe Bildung von Fettzellen statt bis zu den höchsten Graden der Lipomatose. Das Endergebnis ist entweder eine atrofische sklerotische Lipomatose (viel derbes Bindegewebe, wenig Fett, das frühere Muskelvolumen stark reduzirt), oder eine hypertrofische Lipomatose (fast ausschliesslich Fettgewebe, das frühere Muskelvolumen erhalten oder selbst überschritten).“

Auch die in unsern Präparaten zahlreich vorhandenen hypertrofischen Fasern möchte ich als wahre hypertrofische ansehen im Gegensatz zu Noellner[2]), der in ihnen nur aufgequollene, dem Anfangsstadium der Degeneration anheimgefallene Fasern sieht.

Für die wahre Hypertrofie sprechen die deutlich erhaltene Querstreifung, normale Zahl der Kerne, gute Färbbarkeit und das normale Perimysium, keine Bindegewebsvermehrung.

Von diesem Bilde zeigen sich dann je nach dem Grade des Erkranktseins alle Uebergänge von normalen hypertrofischen Fasern bis zu den zerfallenden, mit grossen, zackigen kernreichen Lücken. Im Anfangsstadium zeigen sich dann jene Veränderungen, trübes Aussehen, Fehlen der Moirirung und Verwischtwerden der Querstreifung, welche Noellner bei allen ausnahmslos fand, und die ihn veranlassten, die

[1]) Erb, Versammlung südwestdeutscher Neurologen zu Freiburg 1888. Vollkmann, Samml. klin. Vortr. Nr. 2 1890.

[2]) Noellner, Über die histolog. Veränderungen der Musculat. bei Düstrofia musc. progr. J. D. Heidelberg 1888, p. 38.

hypertrofischen Fasern als im Anfangsstadium der Degeneration befindliche anzusehen und als „aufgequollene hypervoluminöse“ Fasern zu beschreiben. Es handelt sich nach ihm um „einen degenerativen Prozess des ganzen betroffenen Muskels.“

Die oft trotz erheblicher Atrofie noch bestehende, wenn auch geringe, Kraftleistung wäre ohne das Vorhandensein von hypertrofischen oder normalen Fasern nicht zu erklären, doch scheint es zweifellos, dass von einem gewissen Zeitpunkte der Erkrankung ab diese den ganzen Muskel durchdrungen hat, so dass in demselben normale oder normal hypertrofische Fasern nicht mehr vorhanden sind.

Gegen die Anschauung Noellner's scheint auch der Befund schmaler, ganz zarter, spindelförmiger Fasern zu sprechen. Dieselben scheinen sich vom Protoplasma um die Kerne herum aus zu entwickeln, tragen vereinzelt einen zarten, bläschenförmigen Kern und liegen dicht nebeneinander, so dass es aussieht, als ob eine Muskelfaser in viele Spindelzellen zerfiele. Sie unterscheiden sich von Bindegewebszellen durch ihr gutes, gleichmässig zartes Aussehen. Trotz nicht nachweisbarer Querstreifung sind wir geneigt, sie für junge Muskelspindeln zu halten und als Ausdruck eines regenerativen Prozesses normaler Fasern in den atrofischen Muskeln anzusehen. Vergleichbar dem regenerativen Vorgang bei Nervenfasern, wo oft beobachtet wird, dass von einem Neurilemmkerne aus sich ein neuer Achsenzylinder bildet, wobei die Nervenfaser dann in mehrere Achsenzylinder zerfällt.

Wäre schon im Beginn oder nach kürzerer Dauer der Erkrankung der ganze Muskel vollkommen von dem degenerativen Prozesse durchdrungen, so dürfte kaum eine degenerativ erkrankte Faser zur Bildung junger Muskelspindeln fähig sein.

Erb bemerkt weiter zu den hypertrofischen Fasern:

„Es ist ja sehr wohl denkbar, dass der krankhafte Prozess in einem Teil der Fasern durch das Stadium der Hypertrofie

hindurchführt, an anderen nicht, oder dass dieses Stadium in den verschiedenen Fasern der verschiedenen Muskeln und wahrscheinlich auch bei den verschiedenen Individuen und Krankheitsfällen mehr oder weniger ausgesprochen, mehr oder weniger lange dauernd ist."

In unserm Falle halte ich die hypertrofischen Fasern für normale, die vikariirend hypertrofisch geworden sind, infolge Ausfall der atrofischen Fasern bei der Arbeitsleistung.

Interessant ist die Beobachtung von Klebs[1]).

In einem Falle von juveniler Muskelatrofie fand er neben den beschriebenen Muskelveränderungen Gefässthrombose, ausgehend von den Kapillaren, auf die Arterien und Venen übergreifend. Wenn auch die Capillarthrombose daran denken liess, die Ursache schwerer atrofischer Störung zu sein, so wies Klebs nach, dass dies nicht der Fall sein konnte.

Das Vorhandensein einer interstitiellen Myositis stellte er in Abrede. „Hätte die Atrofie der quergestreiften Muskeln einen entzündlichen Ursprung, und wäre diese Entzündung abgelaufen, so müssten auch alle weiteren Veränderungen, die von ihr abhängen könnten, aufgehört haben."

Eine kompensatorische Hypertrofie ist nach Klebs deshalb auszuschliessen, weil die hypertrofischen Fasern nicht als normale zu betrachten sind. „Die hypertrofischen Muskelfasern bestehen zwar aus sehr kräftig entwickelter quergestreifter Substanz, aber es fällt an guten Präparaten sofort in die Augen, dass dieselbe vielfach ganz ausserordentlich unregelmässig angeordnet ist, indem die einzelnen meist aus einer Reihe von doppelt und einfach brechenden Substanzen bestehenden Bänder in ganz auffallender Weise durcheinander geworfen sind".

Diese Unregelmässigkeit in der Anordnung der Querstreifung konnte ich an unsern Präparaten bei den normalen hypertrofischen Fasern nicht wahrnehmen, doch fand sie sich

---

[1]) Klebs, Eine neue Form der primären Muskelatrofie. Festschrift der Assist. f. Virchow. Berlin 1891.

angedeutet bei denen, welche von dem fortschreitenden Prozess schon ergriffen schienen.

Ferner fand Klebs „Hohlräume, um so häufiger, je mehr die Querbänder unregelmässig angeordnet waren; wo sie fehlten waren die Fasern parallel gelagert. Alle diese Hohlräume enthalten eine, freilich nur bei etwas stärkerer Hämatoxylin-Färbung erkennbare hyaline, lichtblau gefärbte, gallertige Substanz. Die Lücken, welche den atrofischen Muskelfasern entsprechen, sind ganz mit dieser Substanz angefüllt, nur hie und da noch Reste der braun gefärbten kontraktilen Substanz".

In diesem „Lückensystem" konnte Klebs Körper nachweisen, „welche weder als Kerne angesprochen werden konnten, wie Erb dies angenommen hat, noch auch überhaupt als ein normaler Bestandteil des Organismus".

Klebs hält diese Körperchen für Parasiten, Coccidien, für welche er den Namen Gregarina hyalogenes vorschlägt. Diese wandern vom Darm aus in die Muskeln, bilden hier Nester und unter fortschreitender Einschmelzung des Muskels unter Bildung einer Gallertmasse Gewebsschläuche".

Nach den gefundenen Formen glaubt Klebs eine Längs- und Schrägteilung annehmen zu dürfen. Die Cirkulationsstörungen und Thrombose der intramuskulären Gefässe seien die Folge des atrofierenden, „durch die Organismen angeregten" Prozesses in den Muskelfasern; nicht so sehr die „Reizung" durch jene, als der „Ausfall" der muskulären Pumpbewegungen und der Collaps des muskulären Bindegewebes" komme in Betracht.

Schliesslich erwähnt er das Freibleiben von Muskelspindeln (s. o.) sowohl von Coccidien als auch von Muskelatrofien. Er sieht in ihnen, da sie durchaus den Charakter jugendlicher Elemente tragen, in Entwicklung begriffene Muskelfasern, in denen es nicht zur völligen Ausbildung der eigentlichen Grundsubstanz derselben und zur völligen Entwicklung der Muskelfasern gekommen ist.

Die Veränderungen an den intramuskulären Nervenstämmchen möchte ich mit Klebs als eine „notwendige Konsequenz der Muskelatrofie“ ansehen, um so mehr, da keine Veränderungen an den Ganglienzellen des Rückenmarkes, Nervenwurzeln und periferen Nerven nachgewiesen werden konnten.

Für die Auffassung von Klebs einer parasitären Erkrankung konnte ich bei der Durchsicht der Schnitte keine sicheren Anhaltspunkte auffinden, wenngleich nicht zu leugnen ist, dass es an vielen Stellen den Eindruck macht, als seien die unregelmässig zackigen Muskellücken von den Kernen ausgenagt, doch konnte ich die Kerne stets nur als Kerne, wenn auch oft von einem hyalinen Hof umgeben, nie aber als Coccidien erkennen.

Ein näheres Eingehen auf die Frage der Pathogenese möchte den Rahmen dieser Arbeit bei weitem überschreiten, umsomehr als die Frage nach dem Wesen und Ursprung der primären Muskelatrofien noch einer sicheren Grundlage entbehrt und sich vollkommen in Hypothesen bewegt.

Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Heller sage ich für die gütige Überlassung dieser Arbeit und die belehrenden Winke bei der Durchsicht der Präparate meinen innigsten Dank.

Litteratur.

Eulenburg und Cohnheim, Verhandlungen d. Berliner med. Gesellschaft 1866.

Charcot, Archiv de physiol. 1871—72.

Martini, Centralblatt für die med. Wissenschaft 1871, Nr. 41.

Nicolaysen, Norsk Mag., 3 R. V. 1875. Ref. in Schmidt's Jahrb. 1877, Bd. 175.

Demme, Correspondenzblatt für Schweizer Ärzte 1878.

Marr, Zwei Fälle von Pseudohypertrofia muscul. J. D. Göttingen 1881

Erb, Neurolog. Centralblatt 1886.

Erb, Versammlung südwestdeutscher Neurologen zu Freiburg 1888. Vollkmann, Samml. klin. Vortr. Nr. 21 890.

Erb, Über die juvenile Form der progressiven Muskelatrofie und ihre Beziehungen zur Pseudohypertrofie. D. A. f. klin. Med., 34. Bd. 1884.

Erb, Dystrofia muscularis progressiva. Leipzig 1891.

Israel, Über Dystrofia muscul. progr. J. D. Freiburg 1891.

Lewin, Zur Pathologie der progr. Muskelatrofie. Zeitschrift für Nervenheilkunde II. 1892.

Klebs, Eine neue Form der primären Muskelatrofie. Festschrift der Assistent. f. Virch. Berlin 1891.

Roth, Pathogenese der progr. Muskelatrofie. Beitr. v. Ziegler XIII. 1893.

Hoffmann, Über progr. neurit. Muskelatrofie. Archiv f. Psychiatrie XX. 1889.

Hoffmann, Heredit. spinale Muskelatrofie im Kindesalter. Zeitschr. f. Nervenheilk. X. 1897.

A. Cramer, Die patholog. Anat. d. progr. Muskelatrofie. Ref. im Centralblatt f. allgem. Pathol. u. path. Anat. 1895 VI., pag. 552.

Preisz, Fall von Pseudohypertrofie der Muskeln. Archiv f. Psych. XX. 1889.

Schaffer, Cerebrale Muskelatrofie. Monatsschrift f. Psych. 1897.

Strümpell, Zur Lehre von der progr. Muskelatrofie. Zeitschrift für Nervenheilk. III. 1893.

Noellner, Über histolog. Veränderungen der Muskulatur bei Dystr. musc. progr. J. D. Heidelberg 1888.

Lebenslauf.

Verfasser, evangel. Konfession, wurde am 9. Februar 1875 als der Sohn des Kaufmanns Wilhelm Steffen in Berlin geboren.

Er besuchte vom 6.—14. Jahre die Schule in Gerswalde (Uckermark). Ostern 1889 wurde er in die Untertertia des Gymnasiums zu Königsberg (Neumark) aufgenommen, welches er Ostern 1896 mit dem Zeugnisse der Reife verliess.

Er studirte Medizin an den Universitäten Berlin, Wien und Kiel, wo er im Mai 1898 die ärztliche Vorprüfung, im Sommer 1901 die medizinische Staatsprüfung und am 16. November 1901 das Rigorosum bestand.

Militär-Verhältnis: Ersatz-Reservist des Sanitäts-Personals.